Aus dem Pathologischen Institut der Universität Heidelberg
Direktor: Prof. Dr. Alexander Schmincke

Über den Hydrocephalus internus mit eigenen Fällen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der hohen Medizinischen Fakultät
der Rupprecht-Karls-Universität
zu Heidelberg

vorgelegt von

WILHELM DANNHEIMER

aus Worms.

1936

Gedruckt bei Martenstein & Co. GmbH., Worms

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität zu Heidelberg.

Dekan der Fakultät: Prof. Dr. C. Schneider

Der Referent: Prof. Dr. A. Schmincke

April 1936

Meiner lieben Mutter
in Dankbarkeit
gewidmet.

Über den Hydrocephalus mit eigenen Fällen

Zur Genese des Hydrocephalus

Wenn man von einem Hydrocephalus oder Wasserkopf redet, so denkt man in erster Linie stets an die Fälle, die durch eine enorme Vergrößerung des Gehirnschädels in die Augen springen. Es sind dies aber keineswegs die alleinigen Formen des Hydrocephalus, denn im pathologisch-anatomischen Sinne versteht man unter Hydrocephalus lediglich eine Vermehrung der innerhalb der Schädelkapsel schon physiologischerweise vorhandenen Flüssigkeitsmenge, des Liquor cerebrospinalis. Ob der knöcherne Schädel dabei erweitert ist oder nicht, ist hauptsächlich abhängig von dem Zeitpunkt, an dem diese Liquorvermehrung stattgefunden hat und von derem Ausmaße. Nur bei intrauterinen, direkt post partum oder in früher Jugend, also noch vor dem völligen Verknöchern der Wachstumslinien des Schädels entstandenem Hydrocephalus ist eine Vergrößerung des Schädelumfanges möglich. Es kommen auch seltene Fälle von Hydrocephalus internus bei Mikrocephalie vor, sog. Mikro-hydrocephalus oder bei der sog. Hydranencephalie (Cruveilhier). So wurde von A. Hoffmann ein zwei Jahre und sechs Monate altes Kind beobachtet, dessen Kopfumfang anstelle des dem Alter entsprechenden von 49 cm nur 42 cm betrug. Die Transparenzuntersuchung nach Straßburger ergab Diaphanie der Schläfen- und Scheitelbeine. Die gleiche Erscheinung stellte der Autor auch bei einem Fall von Hydrocephalus externus fest mit fast normal großem Schädel (vier Monate altes Kind mit einem Kopfumfang von 38,5 cm, also nur mäßig vergrößert). Auch bei der sog. Hydranencephalie (Cruveilhier) kann der Schädel normal groß sein. Bezüglich der Lokalisation der intrakraniellen Flüssigkeit kommen zwei Möglichkeiten in Betracht:

1. Zwischen der der Tabula interna aufliegenden Dura mater und der von ihr durch den Subduralraum getrennten Arachnoidea einerseits und der an der äußersten Schicht der Hirnsubstanz (Molekularschicht, – Lamina zonalis – des Großhirns, – äußere graue Schicht des Klein-

hirns) anhaftenden, mit den Sulci in die Tiefe gehenden und mit Gefäßen versehenen Pia mater andererseits besteht der sog. Subarachnoidealraum. Es ist dies ein von einem bindegewebigen Maschenwerk ausgefüllter Spaltraum. Sammelt sich in diesem Bezirk eine größere Flüssigkeitsmenge an, so spricht man von einem Hydrocephalus externus oder intraarachnoidealis oder meningeus (Anton) oder auch Piaoedem, weil diese Schicht oedematös gequollen ist. Meist ist diese Form mit einem Hydrocephalus internus kombiniert. Der Hydrocephalus externus ist ein Folgezustand verschiedener Erkrankungen, die zu einem vermehrten Flüssigkeitsgehalt im Arachnoidealraum der Gehirnoberfläche führen. Häufig findet man ihn bei Gehirnerkrankungen, die von einer teilweisen oder allgemeinen Atrophie des Gehirns begleitet sind, z. B. Paralysis progressiva mit vorwiegender Atrophie der beiden Stirnhirne. Der so entstehende Hohlraum wird mit Cerebrospinalflüssigkeit gefüllt und bildet einen Hydrocephalus e vacuo. Auch hierbei ist meist eine Vergrößerung der Ventrikel und eine Liquorvermehrung im Sinne des Hydrocephalus internus mitverbunden. Der arachnoideale Lymphraum steht in Verbindung mit den Zisternen an der Gehirnbasis und dem foramen Magendii. Auch die perivasculären Lymphräume münden in diesen Raum. Hier ist oft der Sitz eines entzündlichen serösen, nachher eitrigen Exsudates, z. B. bei der Meningitis serosa, Meningoencephalitis serosa. Oft ist eine Meningitis serosa ventricularis oder interna mit dabei. Neben dieser entzündlichen Genese des Hydrocephalus externus und seinem Entstehen auf Boden einer Atrophie kann eine Flüssigkeitsansammlung im Arachnoidealraum auch durch Stauung im Abflußgebiet zustande kommen (z. B. bei Tumoren der Schädelbasis, Halstumoren, Schwellung der retromaxillären Lymphdrüsen).

2. Weiterhin kann sich Flüssigkeit in den Ventrikeln und ihren Verbindungskanälen (Aquaeductus Sylvii) ansammeln. Ist die hier enthaltene Liquormenge, die normalerweise 15 bis 20 ccm beträgt, vermehrt, so hat man einen Hydrocephalus internus vor sich. Diesem sollen die folgenden Betrachtungen gewidmet sein.

Neben dieser rein topographischen Unterscheidung von Hydrocephalus internus und externus ist beim Hydrocephalus internus eine weitere Unterteilung, die sich auf die Genese bezieht, von ausschlaggebender Bedeutung. Der Hydrocephalus internus, den man nicht als primäres Krankheitsbild zu verstehen hat, wie es z. B. noch Anton tat, sondern als Folgeerscheinung anderer Störungen und Krankheits-

prozesse auffassen muß, kann entweder schon intrauterin — Hydrocephalus congenitus oder erst im späteren Lebensalter — Hydrocephalus acquisitus — erworben sein.

Der Hydrocephalus congenitus kann gleich bei der Geburt in Erscheinung treten, wobei der große Schädel ein Geburtshindernis darstellt. Er kann sich aber auch erst nach der Geburt in den ersten postuterinen Lebensjahren entwickeln. Dieses letztere ist garnicht so selten und vielleicht, wie Anton annimmt, auf Aenderungen der Blutzirkulationsverhältnisse infolge des Verschlusses des Foramen ovale und des Ductus Botalli zurückzuführen; daneben spielt vielleicht auch eine wechselnde, von der Aus- und Einatmung beeinflußte Füllung der Venen eine Rolle. Ein grundsätzlicher Unterschied zwischen den beiden Formen des Hydrocephalus internus besteht nicht.

Je nach der Schnelligkeit der Entwicklung unterscheidet man einen akuten und einen chronischen Hydrocephalus. Ein congenitaler Hydrocephalus ist stets ein chronischer. Als Entstehungsursachen für den Hydrocephalus acquisitus kommen hauptsächlich in Frage: ein Trauma, ein entzündlicher Vorgang, Tumorbildung. Die Existenz eines sog. idiopathischen Hydrocephalus ist sehr fraglich, da es sich um Fälle handelt, bei denen eine genaue Ursache nicht gefunden wurde, wahrscheinlich, weil eine lange Latenzzeit zwischen der Einwirkung des auslösenden Faktors und dem Auftreten der ersten Krankheitszeichen eines Hydrocephalus bestand. Quincke denkt an durch Blutstauung oder auf entzündlicher Basis entstandene Exsudationen oder auch an Lymphstauung als Ursache für den idiopathischen Hydrocephalus. Dandy führt ihn auf eine Obliteration der basalen Zisternen zurück. Danach wäre er ein sog. kommunizierender Hydrocephalus (s. unten). Je genauer anatomisch untersucht wurde, desto geringer wurde die Zahl der Fälle von idiopathischem Hydrocephalus. D'Astros erklärt den idiopathischen Hydrocephalus als Folge von Störungen im Bereich des Plexus chorioideus („troubles fonctionnels", „lésions organiques"). O. Förster stellte eine sehr interessante, jedoch noch nicht bewiesene Hypothese auf: Er sieht die Ursache des Hydrocephalus in einer Atrophie der Zirbeldrüse; diese reguliere normalerweise die Tätigkeit der Hypophyse, der ein Einfluß auf die Liquorsekretion zugeschrieben wird. Bei einer Atrophie der Epiphyse würde der regulierende Einfluß dieses Organs auf die Hypophyse wegfallen und somit der der Hypophyse auf die Liquorsekretion nicht mehr gehemmt, so daß auf diese Weise eine Uebersekretion von Liquor zustande käme.

Man muß einen Unterschied machen zwischen dem pathologisch-anatomischen und dem klinischen Begriff des Hydrocephalus. Pathologisch-anatomisch handelt es sich um eine Liquorvermehrung in den Ventrikeln. Nicht jeder solche Hydrocephalus macht aber klinische Symptome. Diese treten erst dann auf, wenn eine genügende Druckerhöhung im Innern des Gehirns stattfindet. Seit man die Lumbalpunktion besitzt, kann man eine Liquorvermehrung aus der Druckerhöhung diagnostizieren. Ein manifester chronischer Hydrocephalus ist keine auf einer kontinuierlichen Liquorvermehrung beruhende Erkrankung, sondern wird durch fortwährende Druckoscillationen bedingt, denen klinische Remissionen und Exarzerbationen entsprechen. Ein schon bestehender Hydrocephalus (angeboren oder erworben) scheint für eine akute Liquorvermehrung disponierend zu sein. Der akute Hydrocephalus ist also nur eine Art Grenzfall des chronischen. Haben wir hier viele aufeinanderfolgende Ereignisse, die zu einer Drucksteigerung führen, so geschieht dies dort nur einmal und zwar entweder so heftig, daß der Tod danach erfolgt, oder es stellt sich nach Abklingen der akuten Erscheinungen ein Druckausgleich ein, wobei meist doch eine schwere Schädigung des Gehirns zurückbleibt. Auffallenderweise fällt der Beginn eines Hydrocephalus vorwiegend in das jugendliche Alter. Der erworbene Hydrocephalus scheint z. T. eine congenitale Komponente zu besitzen, zu der nur gewisse Anlässe hinzukommen müssen, um den Hydrocephalus manifest werden zu lassen. Wenn dieser Anlaß fehlt, bleibt doch ein latenter Hydrocephalus bestehen. Man muß daher die Untersuchungen über die Genese des Hydrocephalus nach zwei Richtungen hin vornehmen:

1. Man muß nach Momenten suchen, die zu einer hydrocephalischen Konstitution führen, also gewissermaßen praedisponierend sind und

2. solche Faktoren feststellen, die zum Manifestwerden des Hydrocephalus Veranlassung geben, also auslösende, realisierende Faktoren darstellen, (z. B. Infektionen, Traumata und andere interkurrierende Erkrankungen). — Eine besondere Einteilung des Hydrocephalus gibt Schob, indem er die Folgen auf die Gehirnsubstanz in Betracht zieht. Beim Hydrocephalus e vacuo verläuft die Flüssigkeitsvermehrung entsprechend einer durch pathologische Prozesse stattfindenden Wandverminderung, wobei die Wandveränderungen häufig außerordentlich vielgestaltig sind. Der Hydrocephalus ist hierbei eine rein sekundäre Begleiterscheinung. Bei der zweiten Art von Fällen bedingt der Hydrocephalus selbst die Destruktionsprozesse der Hemisphärenwand, —

sog. destruierender Hydrocephalus. Trotz der verschiedenen Ursachen des Hydrocephalus sind die Wandveränderungen relativ ähnlich und einheitlich. Beide Formen können kombiniert sein; ein Erkrankungsprozeß kann sowohl zur Wandschädigung (Hydrocephalus e vacuo) als auch gleichzeitig zur Entstehung eines destruierenden Hydrocephalus führen.

Um die Genese des Hydrocephalus internus zu erörtern, muß man sich über die physiologischen Flüssigkeits- und Zirkulationsverhältnisse im Gehirn klar sein. Die Seitenventrikel sind durch die Foramina Monroi mit dem 3. Ventrikel verbunden. Dieser hat durch den Aquaeductus Sylvii eine Abflußmöglichkeit nach dem 4. Ventrikel. Von hier aus kann der Liquor außer in den Canalis centralis der Medulla durch das Foramen Magendii in die Cisterna cerebello-medullaris und durch die Recessus laterales mit den Foramina Luschcae in den Arachnoidealraum abfließen. Der Liquor stammt aller Wahrscheinlichkeit nach aus den Ventrikeln und wird dort in der Hauptsache von den Plexus chorioidei, von denen $^{4}/_{5}$ in den Seitenventrikeln liegen, gebildet. Die Liquorausbreitung vollzieht sich nach Verlassen der Gehirnventrikel in den Subarachnoidealräumen an der Ober- und Unterfläche von Klein- und Großhirn. Zuerst fließt der Liquor in die erwähnte Cisterna cerebello-medullaris, von hier aus in die anderen basalen Zisternen, so daß das Gehirn wie auf einem Wasserbett liegt, dann auch in die Arachnoidealräume an der Convexität der Hemisphären (Dandy). Die Liquorzirkulation wird dabei durch Wellenbewegungen unterstützt, die sich kausal auf die Ex- und Inspirationstätigkeit und auf die arterielle Pulsation im Gehirn zurückführen lassen. Dazu kommen: ein gewisser Sekretionsdruck, die Schwerkraft bei aufrechter Körperhaltung und die Bewegungen des Kopfes, die mithelfen, die Flüssigkeit aus den Ventrikeln in die Subarachnoidealräume zu treiben. Der Abfluß aus dem Schädelinnern kann auf verschiedenen Wegen vor sich gehen. Ein großer Teil des Liquors geht in den Subarachnoidealraum des Rückenmarks, ein anderer Teil gelangt durch die Granulationes arachnoideales Pacchionii in das Venenblut des Sinus sagittalis superior. Auch längs der Lymphscheiden der Nervenstämme des Gehirns und Rückenmarks, besonders der Fila olfactoria, kann etwas Liquor nach außen befördert werden. Zu diesen mechanischen Abflußmöglichkeiten kommt noch eine chemisch-physikalische, die Rückresorption durch die Plexusepithelien selbst, die danach neben ihrer sekretorischen auch eine resorptive Funktion haben.

Da der Hydrocephalus der Ausdruck einer dauernden intrakraniellen Drucksteigerung ist, so muß man diese als eine Störung im Gleichgewicht, als ein Mißverhältnis von Liquorproduktion und -abfluß auffassen. Von diesem Gesichtspunkt aus kann man die Fälle von Hydrocephalus einteilen in solche, die auf einer gesteigerten Liquorproduktion beruhen und solche, deren Ursache in einer gestörten Abflußmöglichkeit liegt. Beide Formen können gleichzeitig nebeneinander vorkommen. Vielfach besteht noch keine einheitliche Erklärung. Im ersten Falle spricht man von einem Hydrocephalus hypersecretorius. Es ist dies ein auf entzündlicher Basis entstandener Hydrocephalus, auf Boden einer Meningitis oder sonstiger entzündlicher Prozesse (Durchbruch eines Hirnabszesses in die Ventrikel, Eiterung von einer Spina bifida ausgehend, otogene Infektion), die auch die Plexus in Mitleidenschaft gezogen haben.

Im letzteren Falle hat man es mit einem Hydrocephalus male-resorptorius im weitesten Sinne zu tun. Man nennt ihn Stauungs- oder mechanischen Hydrocephalus im Gegensatz zum entzündlichen und ist sich einig darüber, daß der vom Plexus kontinuierlich sezernierte Liquor keinen Abfluß hat. Der Weg ist durch Tumoren, Mißbildungen, Cysten, Verwachsungen und dergl. verlegt. Das Hindernis kann das Foramen Magendii, die Foramina Luschcae, den Aquaedukt, die Zisternen die Pacchionischen Granulationen betreffen, die in den Zirkulationsweg eingeschaltet sind. Verschlossene Foramina Luschcae und Magendii kommen auch angeboren vor (Dandy). Der Liquor staut sich und dehnt die Ventrikelwände. Neben diese zwei Faktoren, die zu einer Ventrikelerweiterung führen, kann man als drittes Moment noch eine verringerte Widerstandsfähigkeit der Ventrikelwand selbst setzen. Ein entzündlicher Hydrocephalus kann mit einem Stauungshydrocephalus kombiniert sein, wenn der entzündliche Prozeß gleichzeitig zu einem Verschluß der Abflußwege führt (z. B. bei Meningitis epidemica).

Man kann einen Unterschied machen zwischen einem kommunizierenden und einem Abschluß- oder Obstruktionshydrocephalus (Hydrocephalus obstructivus, occlusivus), – verursacht durch Atresien, Abhaesionen, Tumoren —, je nachdem ob das Foramen Magendii durchgängig ist oder nicht und so keine Kommunikation zwischen Ventrikel und Zisternen besteht. Beim kommunizierenden Hydrocephalus sind die primaren Stämme des Arachnoidealraumes, d. h. die Zisternen an der Schädelbasis obliteriert. Es bleibt dann für die

Liquorverteilung nur ein kleiner Teil des Subarachnoidealraumes in der hinteren Schädelgrube übrig, der keine Verbindung mit demjenigen der Hemisphären hat und der geringe Abfluß längs den Rückenmarkswurzeln. Von einem Absorptions- oder aresorptiven Hydrocephalus spricht man, wenn außer den Zisternen auch der Subarachnoidealraum sonst über den Hemisphären obliteriert ist. Häufig besteht beim kommunizierenden Hydrocephalus auch eine Obstruktion im ventrikulären System. Wenn beide Foramina Luschcae und das Foramen Magendii verschlossen sind, ist die Aussicht groß, daß auch die Zisternen der Basis obliteriert sind, z. B. bei Tumoren der Pons, des Mittelhirns, der Medulla oblongata, die leicht den Arachnoidealraum verschließen und gleichzeitig einen teilweisen oder völligen Verschluß des ventrikulären Systems bedingen können. Die häufigste Ursache eines kommunizierenden Hydrocephalus ist die Meningitis. Es bilden sich dabei basilare Adhaesionen, meist um den Hirnstamm herum, an der Stelle, die durch die Oeffnung des Tentoriums umschlossen wird. Auf diese Weise werden dort die großen Zisternen blockiert. Schon 1866 beschrieb Wenzel einen Fall von einem dreijährigen Kind mit einer Membran, die sich vom Vermis superior zum Splenium corporis callosi erstreckte. Bei diesen Adhaesionen im Bereich der Meningen spielt nicht der Umfang, sondern die Lokalisation die Hauptrolle. Die in der Literatur angegebenen Fälle von idiopathischem Hydrocephalus sind kommunizierende. Um die Differentialdiagnose zwischen Obstruktions- und kommunizierendem Hydrocephalus stellen zu können, bedient man sich des Röntgenverfahrens. Dem Patienten mit Hydrocephalus wird mittels Lumbalpunktion Luft in den Spinalraum des Rückenmarks gebracht. Sieht man diese Luft, die in den Schädel hochsteigt, in den entferntesten Ausläufern des Arachnoidealraumes (nach Dandy sind dies die entferntesten Aeste des Baumes, dessen Stamm die Zisternen bilden), d. h. den Sulci der Hemisphären, so besteht keine kommunizierende, sondern eine Obstruktionsform.

Die Verlegung der Ausführungsgänge der Ventrikel kann auf die verschiedenste Weise geschehen. Zunächst kann es sich um eine Persistenz der entwicklungsgeschichtlich vorhandenen Membranen handeln, die das Foramen Magendii und die Foramina Luschcae abschließen und während der Embryonalzeit abgebaut werden. Dazu kommen später erworbene Hindernisse, die an irgendeiner Stelle des Systems die Flüssigkeitspassage verhindern. Die hydrocephalen Veränderungen treten dann oberhalb der Stenose, d. h. nach den Seiten- und dem dritten

Ventrikel hin auf. Der häufigste Sitz der Stauungsursache sind naturgemäß die schon physiologisch engen Stellen, besonders der Aquaeductus Sylvii, die Oeffnungen des vierten Ventrikels und der vierte Ventrikel selbst. Oft sind Tumoren das Hindernis, z. B. vom Ependym des vierten Ventrikels ausgehende und mit der Nachbarschaft verwachsene, wie ein hühnereigroßes ependymäres Gliom vom Boden der Rautengrube. Schon 1768 wurden ein scirrhusartiger Tumor der Glandula pituitaria und ein Tumor im Thalamus opticus in Ventrikelnähe von Whytt als Ursache eines Hydrocephalus beobachtet. Von anderen pathologischen Bildungen sind zu erwähnen: Tumoren im Aquaedukt, narbige Membranen, cystische Kleinhirntumoren, Kleinhirnbrückenwinkeltumoren, Solitärtuberkel des Kleinhirns (Wüllenweber). Bei einem 40jährigen Mann fand Versé in der Mitte der Rautengrube einen Verschluß durch eine Ependymwucherung; im Zentrum dieses breiten Septums einen abgekapselten Cystericus cellulosae, bei einem $8^3/_4$jährigen Knaben eine dünne membranartige Wand am Eingang des Aquaedukts, in deren Nachbarschaft höckerige Ependymwucherungen bestanden. Bei einem 12jährigen Knaben versperrte ein Kranz kleiner Ependymknoten, die gefäßlose gliöse Wucherungen darstellten, den Eingang des Aquaedukts. Im Zentrum bestanden diese aus einem zellreicheren Kern, umgeben von dichtem Fasergewebe. Wolf teilt einen Fall mit, bei dem sich eine Bindegewebsmembran mit entzündlich zelliger Infiltration vom Fastigium des Kleinhirns aus zu den Striae acusticae segelartig ausbreitet und ohne Abgrenzung in den Boden des Ventrikels übergeht. Auch Narbenbildungen im Ventrikelependym, umgeben von Ependymverdickungen, können zu Stenosen und Obliterationen führen. Eine kongenitale diffuse Gliaproliferation im Cerebellum kann mit einem begrenzten engen Teil eine Obturation des Foramen Magendii bedingen (Motzfeld). Selten verschließt eine aneurysmatisch erweiterte Arterie im Boden des vierten Ventrikels denselben. Auch eine hanfkorngroße Cyste unter dem Aquaedukt, die ihn in die Höhe drückt, kann sein Lumen verengern (Ahlfeld, dreijähriger Knabe). Besonders bei erworbenen Hydrocephalien können Zirkulationsstörungen bedingt sein durch eine chronische Ependymitis, Gliaproliferationen, Blutungen in der Umgebung des Aquaedukts, perivasculäre, in Häufchen, zuweilen glanduloform angeordnete Infiltrate in einiger Entfernung vom Lumen oder Einschlüsse vom Ependymzellen (des primitiven Neuralkanals), die den Aquaedukt verengern.

Stauung des venösen Abflusses kommt zustande bei Druck einer Kleinhirngeschwulst auf die Vena magna Galeni (z. B. walnußgroßes

Sarkom der weißen Substanz des Kleinhirns) oder durch ein altes subdurales Haematom in der hinteren Schädelgrube (Margulis).

Wie steht es nun mit dem Liquor selbst? — Frühembryonal wird die Flüssigkeit vom ganzen Ependym erzeugt und gelangt durch den Neuroporus und den Canalis neurentericus nach außen. Nach Verschluß dieser Oeffnungen vollzieht sich die Absonderung des Liquors nach außen durch die häutigen Deckplatten des Vorder- und Zwischenhirns, besonders des hinteren Teiles des vierten Ventrikels. Die Zirkulation ist, wie schon oben angedeutet, ordnungsgemäß abhängig von Bildung und Abfluß. Der Flüssigkeitsausgleich findet durch die Aperturae des vierten Ventrikels hindurch statt, die wie Ventile wirken, d. h. den Liquor wohl nach außen, aber nicht nach innen passieren lassen. Wenn die Aperturen verschlossen sind, so ist die Folge eine Drucksteigerung innerhalb der Ventrikel, da der Hauptliquorproduzent wohl im Plexus und die Hauptabfuhrmöglichkeit in den schon genannten Organteilen außerhalb der Ventrikel zu suchen ist. Es führt dies zu einer Erweiterung der Höhlen, die meist auf Kosten der nervösen Substanz geschieht, da sich beim Menschen nicht wie bei niederen Tieren, z. B. Fischen, relativ viel Platz zwischen Gehirn und Schädelkapsel befindet, sondern nur die Zisternen als größere Räume bestehen. Beim entzündlichen Obstruktions- und kommunizierenden Hydrocephalus findet sich eine große Liquormenge in den Ventrikeln, da neben der gesteigerten Produktion auch eine Verringerung der Absorption wahrzunehmen ist. Eine Anregung der Liquorsekretion kann auf verschiedene Weise zustande kommen: bei intrauterinen Traumen durch Abbaustoffe von Blutungen und zerstörter Hirnsubstanz, die die Liquorbildung anregen. Daneben besteht ein Einfluß seitens der Mutter, durch Gifte, die bei Infektionen entstehen und auf dem Weg über die Plazenta in den Embryo gelangen. Auch Inkrete sollen eine gewisse Rolle spielen. Durch eine Meningitis, besonders tuberkulöse, kommt es zu einer starken Ausscheidung von Entzündungsprodukten, an der sich auch das Ependym beteiligt. Auch in den sehr seltenen Fällen von Thrombose der Vena magna Galeni[1]), die in der alten Literatur eine große Rolle spielt und bei perivaskulären Infiltraten (de Lange) resultiert aus den Zirkulationsstörungen im terminalen Gefäßgebiet

---

[1]) Bedford unterband bei 28 Hunden die Vena magne Galeni an verschiedenen Stellen ihres Verlaufes, tötete die Tiere nach drei und mehr Monaten und fand bei der Sektion in keinem Falle einen Hydrocephalus, sondern lediglich die Ausbildung eines Collaterakreislaufes mit verschiedengradiger Erweiterung der Venen. Der Plexus chorioideus war in keinem Falle verändert.

eine stärkere Flüssigkeitsproduktion. Es ist hierbei lediglich die Flüssigkeitsmenge als solche in's Auge zu fassen, ohne ihre Herkunft und Zusammensetzung zu berücksichtigen. Diese sind für Genese eines Hydrocephalus auch belanglos.

Ueber die Frage der Liquorbildung und -zirkulation bestehen in der Literatur verschiedene Ansichten. Einigkeit herrscht nur darüber, daß der Plexus chorioideus mit an erster Stelle daran beteiligt ist. Während einige Autoren (z. B. Merkel u. a.) im Plexus die alleinige Bildungsstätte für den Liquor sehen, neigt die Mehrzahl jetzt zu der Annahme, daß außer dem Plexus noch andere Teile des Schädelinhaltes an der Bildung beteiligt sind, z. B. die Meningen (Quincke, Schläpfer, Ries u. a.).

Aschoff verlegt die Liquorbildung außer in den Plexus noch in das Ventrikelependym, Becker streitet dem Plexus eine Liquorproduktion ab und sieht in den Meningen und in der Medulla spinalis die Entstehungsorte des Gehirnwassers. Nach Bungart, Quincke u. a. ist der Liquor eine zusammengesetzte Flüssigkeit, die aus dem Plexus, den Meningen und den Lymphräumen des Gehirns und Rückenmarks stammt. Spina hält den Liquor für ein Transsudationsprodukt des Gehirns selbst.

Auch über die Art der Sekretion von Seiten des Plexus [2]), — ob einfache Transsudation (Filtration) oder aktive Sekretion —, gibt es

---

[2]) Bezüglich des feineren Baues des Plexus chorioideus sei hier angeführt: Der mit Zotten versehene Plexus ist aus einem lockeren, der Whartonschen Sulze ähnlichen sehr gefäßreichen Gewebe aufgebaut und von einer einfachen Epithelschicht überzogen. In der Mitte jeder einzelnen Zotte liegt eine Kapillarschlinge. Die Plexusepithelien enthalten die verschiedenartigsten Einlagerungen. Vereinzelt finden sich kleinste gelbliche Körperchen, die sich mit Scharlachrot leicht rot färben, sog. Corpora amylacea. Sie sind bei entzündlichen Prozessen beträchtlich vermehrt und zeigen häufig Verkalkung (z. B. bei Meningitis tuberculosa). Färbt man mit Safranin, so erscheinen im granulierten oder mit Netzstruktur versehene Plasma rundliche, eliptische, ovoide Vakuolen von verschiedener Größe, entweder zentral-paranukleär oder peripher, z. T. die Oberfläche der Zelle vorbuchtend. Daneben liegt in den Zellen Pigment in Form kleiner glänzender Körperchen, die keine Osmiumreaktion geben wie das sog. Abnutzungspigment der Ganglienzellen. Das Pigment liegt beim Neugeborenen in Gestalt solider homogener Körperchen, beim Erwachsenen als Körnchenaggregate in der Zelle, z. T. auch extrazellulär. Dazu kommen noch rote runde Granula, ähnlich den Kernkörperchen, und den kleinen Pigmentschollen (Marinescos acidophile Granula). Beim Neugeborenen findet man oft im Kern vakuolenähnliche Gebilde. Im Nissl-Präparat treten die sich mit Safranin rot färbenden Granula durch Methylenblau blau gefärbt hervor. Wenn man mit Osmium färbt, so erscheinen solide sehr kleine, wie Kerngranula aussehende, bis zu Kerngröße zunehmende Gebilde, z. T. mit einer gewissen Struktur in Gestalt dunklerer und hellerer Schollen, daneben vakuolisierte bis doppeltkerngroße Körperchen, die die Zelle, z. T. bis zu $^2/_3$ ihres Inhaltes anfüllen. Sie zeigen eine scharfe, durch Osmium geschwärzte Kapsel und muten an wie aus kleinen Tröpfchen zusammengesetzt. Es scheint sich um fettige Substanzen zu handeln. Färbt man auf

verschiedene Ansichten. Nach Yoshimura kann man diese Frage experimentell auf zwei Wegen angehen: 1. Durch Injektion chemischer Stoffe (Pilocarpin, Farbstoffe, Atropin u. a.) in die Blutbahn und Kontrolle, ob die Plexussekretion gesteigert oder gehemmt wird. Diese Methode, die am lebenden Organismus ausgeführt werden muß, ist nur für den Tierversuch brauchbar. 2. Durch mikroskopische oder histochemische Untersuchung, wie sie beim Menschen als der allein gangbare Weg in Frage kommt. Dieser zweite Weg besteht darin, aus bestimmten Stoffen in den Zellen einen Rückschluß auf deren Funktion zu ziehen.

Nach Luschka ist der Sekretionsprozeß eines Teiles der Zellen folgender: Zellinhalt und Kern werden zu einer wasserklaren dünnflüssigen, homogenen Masse, die die Zellwand durchsetzt und an der Zellwandoberfläche helle Tröpfchen bildet (sie können im Schnittpräparat zur Gerinnung gebracht werden). Aus der Zelle selbst bildet sich ein glashelles Bläschen, das der homogenen Masse oberflächlich aufsitzt und später abfällt. In anderen Zellen kommen ring- und stäbchenförmige Gebilde vor, denen ebenfalls eine Beziehung zu sekretorischen Vorgängen zugeschrieben wird. Nach Francini nehmen aus dem Kern stammende Granula Flüssigkeit auf, verlassen damit die Zelle und gelangen in den Liquor, wo sie platzen. In der Zelle bildet sich dann eine Vakuole zurück. Schläpfer sieht die Plexuszellen aus sog. „Globoplasten" zusammengesetzt, die von einer lipoidartigen Hülle umgeben zu sein scheinen. Die Ausstoßung dieser Globoplasten aus der Zelle ist gleichbedeutend mit der Plexussekretion. Der Autor hält jedoch den Plexus nicht für eine echte Drüse, sondern für ein Filterorgan, das je nach der Höhe des Blutdruckes mehr oder weniger Liquor ausscheidet. Andere Autoren hingegen betonen die drüsige Natur dieses Organs (Raubitschek, Reichmann, Bielschowski). — Monakow hält die Plexustätigkeit für eine echte Sekretion. Dafür

---

Lecithin, so ist die Schwärzung unvollständig. In den Bläschen treten geschwärzte homogene und granulierte Massen auf, die oft in hellgelbes Pigment eingelagert sind. Die Fibrinfärbung (nach Weigert) ergibt den Rand der Bläschen partiell gefärbt. Mit der Bestchen Karminfärbung erhält man kleinste, rundliche, intrazelluläre Körperchen, gelegentlich in Vakuolen und extrazellulär gelegen. Daneben liegen unregelmäßige schollige Gebilde und runde paranucleäre Körperchen in der Zelle. Es handelt sich wohl um Kohlehydrate, die in einzelnen Zellen reichlich, in anderen wieder nicht vorhanden sind. Ordnet man diese verschiedenen Zelleinschlüsse ihrer Häufigkeit nach, so steht an erster Stelle Fett, dann folgen Lecithin, Fibrin und Glykogen. Man kann in diesen korpuskulären Zelleinschlüssen Sekretionsgranula erblicken und so den Plexus für eine Art Drüse halten (nach Yoshimura).

spricht auch die Tatsache, daß eine chemische Verschiedenheit zwischen Liquor und Lymphe besteht (Cavazzini).

Weitere Einsicht in die Funktion des Plexus ergeben experimentelle Untersuchungen, wie sie neuerdings in großer Anzahl angestellt wurden. Widal und Sical injizierten subcutan Typhuskulturen. Der Körper reagiert mit der Bildung von Agglutininen, die sich wohl in den serösen Höhlen (Pleura-, Pericard-, Peritonaealhöhle), aber nicht im Liquor nachweisen lassen. Ebenso verhalten sich andere Gruppen von Immunkörpern, die Alexine (Lewandowski, Bendix). Beim gesunden Menschen gehen Jod-, Quecksilber-, Brom- und Salizylsalze nicht in die Cerebrospinalflüssigkeit über (Rotzky). Nach Goldmann kann auch der Durchtritt von pathologisch gebildeten in der Blutbahn kreisenden Stoffen, wie z. B. Bilirubin bei lange bestehendem Icterus, in die Cerebrospinalflüssigkeit ausbleiben. Es spricht dies alles gegen eine einfache Filtration, da es sich um molekular gelöste Substanzen handelt, die die Blutliquorschranke nicht passieren können. Werden Versuchstieren in Zwischenräumen mehrfach Farbstoffe (Trypanblau, Isaminblau) injiziert, so findet man bei der Autopsie dieses stets in den Plexuszotten gespeichert, während das gesamte Hirn und Rückenmark ungefärbt bleiben. Demnach ist der Plexus eine physiologische Grenzmembran, wie z. B. die Placenta, mit der Funktion, den Uebergang gewisser im Blut vorhandener Stoffe in die Ventrikelflüssigkeit zu verhindern. Die normale Beschaffenheit der Plexusepithelien ist dann maßgebend für die normale Beschaffenheit des Liquors. Unter gewissen pathologischen Bedingungen z. B. Diabetes, Urämie, tuberkulöse Meningitis, wird die Permeabilität der Plexusepithelien verändert, derart, daß ein Uebergang von pathologisch gebildeten und künstlich in die Blutbahn eingeführten Stoffen in die Ventrikelflüssigkeit möglich ist. Hierfür sprechen viele Versuche. Stern und Gautier bezeichnen den Plexus als eine „Barrière hématocéphalique".

Bei den Betrachtungen über das Problem Filtration oder Sekretion des Liquors durch den Plexus erhebt sich die Frage, ob vielleicht den Plexusepithelien nicht noch eine andere Funktion zukommt, d. h. ob sie nicht auch resorbieren können? Askanazy wies auf den papillären Bau des Plexus hin, den er für nicht drüsenhaft hält. Auch die Lage der Kerne (Kopfstellung) ist ähnlich wie bei anderen Resorptionsorganen (Darm-, Plazentarzotten). Sogar die Lage der Plexus scheint für ein reines Abscheidungsorgan etwas eigentümlich. Er liegt an den Ausgängen und tiefsten Teilen der Ventrikel, reicht vom vier-

ten Ventrikel aus sogar bis in den Subarachnoidealraum. „Man würde Wasserhähne zur Berieselung nicht gerade über der affenen Tür anbringen", drückt sich Askanazy aus. Es kommen auch abgeschlossene Ventrikelerweiterungen vor, in denen kein Plexus liegt. Man kann die in den Zellen gefundenen Lipoidtropfen und Pigmentgranula auch für Resorptionsprodukte halten, zumal sie sich beim Kind zur Zeit der Markreifung, in der viel Lipoide gebraucht werden, nicht oder nur ganz spärlich finden. Im Alter dagegen nehmen sie zu, ebenso wie die Sandkörner, die einer hyalinen Degeneration mit nachfolgender Aufnahme von kalkhaltiger Flüssigkeit ihre Entstehung verdanken. Askanazy erklärt die Fett- und Lipoidkugeln der Plexusepithelien im Sinne einer Resorption aus dem Liquor, in den sie als Abfallprodukte des Stoffwechsels der Nervensubstanz gelangen.

Auch aus dem Blut werden Stoffe gespeichert (Glykogen). Silber wird bei Argyrosis ebenfalls hämatogen in die Grenzlamelle aufgenommen. Der Austausch zwischen Blut und Gewebe ist wechselseitig; man vermag danach weder Sekretion noch Resorption auszuschließen. Zu Gunsten der Resorptionstheorie führt Schmorl die verschiedene Beschaffenheit des Liquor spinalis und der Ventrikelflüssigkeit ins Feld. Bei Icterus (auch Icterus neonatorum) findet man regelmäßig Gallenfarbstoff in der Spinalflüssigkeit, jedoch nicht in den Ventrikeln. Nur einmal fand der obengenannte Autor Gallenfarbstoff im Ventrikelliquor und zwar in einem Fall, bei dem der Plexus infolge einer gleichzeitigen Meningitis tuberculosa pathologisch verändert war. Die Nonne-Abeltsche und die Wassermannsche Reaktion sind regelmäßig positiv im Liquor spinalis, dagegen negativ im Ventrikelliquor, ausgenommen die Fälle von schwerer Plexusveränderung. Nach Schmorl hat demnach der Plexus die Fähigkeit, bestimmte Stoffe zurückzuhalten und zu resorbieren, verliert aber diese Eigenschaft, wenn er erkrankt ist. Für die Annahme einer resorbierenden Funktion des Plexus sprechen eindeutig Experimente, bei denen chemische Stoffe in die Ventrikelflüssigkeit injiziert wurden, und Untersuchungen an Fällen, bei denen durch ein krankhaftes Geschehen Stoffe in den Liquor gelangten, die physiologischerweise nicht hineingehören. Man fand sie alsdann von den Plexusepithelien aufgenommen. Bei einem Fall mit operativ gesetzter Blutung im Rückenmarkskanal konnte Akanazy im Plexus chorioideus Hämosiderinpigment nachweisen. Es handelte sich um einen Neugeborenen mit Spina bifida und geringgradigem Hydrocephalus internus. Am dritten Lebenstage wurde an der Wirbelspalte eine

Operation vorgenommen, zwei Tage danach trat der Tod an Meningitis ein. Die Plexusepithelien waren auf das Dichteste mit Haemosideringranula erfüllt, während die Zotten im übrigen pigmentfrei waren. Da keine Krankheit, die mit einer allgemeinen hämatogenen Hämosiderose einhergeht, vorhanden war, mußte das Pigment von aus dem Liquor resorbierten Blutfarbstoff stammen. Hassin, Isaac und Cottle fanden in einem Fall von Brückenblutung Blutpigment im Plexus. Nach ihrer Ansicht haben die Plexusepithelien den Liquor zu reinigen. Die meisten derartigen Befunde beziehen sich auf Fälle von Apoplexien und Erweichungen. Wüllenweber stellte bei einem mit sechs Monaten gestorbenen Kind mit einem mächtigen Hydrocephalus (Hemisphärenwand nur noch 1 cm dick, Pons, Kleinhirn und Medulla oblongata waren stark atrophisch) Blutungsreste in der Ventrikelwand und in der Brücke, wo sie z. T. an der Oberfläche lagen, fest. Der Plexus erschien an einzelnen Stellen bräunlich, das Epithel mit braunen Schollen gefüllt. Andere Stellen des Plexus, die frei in die Ventrikelhöhle ragten, zeigten Kugeln und Körnchen von im Hämatoxylin-Eosinpräparat leuchtender Farbe, während sie im Eisenpräparat einen tiefblauen Saum aufwiesen, d. h. Hämosiderin enthielten. Drei weitere, von Wüllenweber mitgeteilte Fälle von Hirnblutungen bei Erwachsenen zeigten ähnliche Befunde. Bei einer alten Frau mit überstandener Apoplexie und apoplektischer Narbe in der rechten Hemisphäre fand eine frische Blutung großen Ausmaßes mit Durchbruch in den linken Seitenventrikel statt. Um die prall gefüllten Plexusgefäße lagen zahlreiche Corpora amylacea, in den Epithelien größere Fettkugeln. Auch das Bindegewebe zeigte reichlich Fettablagerung. Mit der Eisenfärbung ergab der linke Plexus einen tiefblauen Saum des Epithels. Es fand also eine Resorption von Eisen (Hämosiderin) und Fett aus dem Liquor statt. Ebenso war es in zwei anderen vom gleichen Autor beschriebenen Fällen: bei einem 22 jährigen Manne mit apoplektischem Herd in den linken Stammganglien, der nach dem Seitenventrikel durchgebrochen war und bei einem Fall von Blutung im linken Sehhügel mit Ventrikeldurchbruch. Im subepithelialen Bindegewebe war Hämosidern abgelagert. Es handelt sich hierbei durchweg um Blutungen, die die Ventrikelinnenfläche erreicht hatten und in die Höhle durchgebrochen waren.

Solche Blutungen in die Ventrikel können auch nach Durchbruch basaler Hämatome in die Meningen durch den Boden des dritten Ventrikels erfolgen. Das Plexusgewebe ist dann dicht zellig infiltriert

und in einen derben, rot gefärbten Strang umgewandelt. Wenn man Fälle untersucht, bei denen eine Apoplexie in Form eines abgekapselten Herdes besteht, der die Ependymschicht nicht erreicht, und infolgedessen vom Ventrikelhohlraum getrennt ist, bestehen auch keine deutlichen Zeichen einer Hämosidernresorption in den Plexusepithelien. Wohl aber sind Fett und lipoidartige Substanzen nachweisbar, die Abbauprodukte des normalen Gehirns darstellen, die aus den Lymphräumen in den Liquor gelangen uud vom Plexus aufgenommen werden.

Aus diesen Beobachtungen geht hervor, daß der Plexus Stoffe nur unmittelbar aus der Ventrikelflüssigkeit aufnehmen kann, diese aber nicht aus der Hirnsubstanz direkt zugeführt werden. Zwischen diesen Organteilen liegt eine Schranke, das Ependym. Schon in frühen Entwicklungsperioden bildet sich eine scharfe Gegensätzlichkeit zwischen Ependym und Plexusepithelien heraus, besonders in Bezug auf den Glykogengehalt. Die Flüssigkeitsabsonderung des Ependyms kann nicht in einem einfachen Durchtreten von Hirnlymphe bestehen, sondern es muß eine Auswahl erfolgen. In der Hirnsubstanz zieht eine Flüssigkeitsströmung von der Rinde ventrikelwärts (wie die Kriegserfahrung zeigte, haben Hirnabszesse die Neigung, gegen die Ventrikel hin fortzuschreiten). Hiernach wäre Monakow's Annahme von einer Resorption durch das Ependym und Abführung rindenwärts nicht denkbar. Das Ependym muß aber doch auch resorptive Eigenschaften besitzen, wie Versuche zeigten. Kleestadt injizierte bei Ziegen in den Seitenventrikel Karmin, Fett und Glykogen. Im Plexus fand er Glykogen, im Ependym Fett und Karmin gespeichert. Demnach ist der Plexus in der Hauptsache ein Sekretionsorgan, während dem Ependym besonders eine resorbierende Aufgabe zukommt. Aehnliche Versuche stammen von Ahrens, der Hunden Kongorot in den Subarachnoidealraum brachte und eine Resorption in den Plexus und die Ependymzellen konstatieren konnte. Dieser letztere Autor stellt sich die Liquorzirkulation folgendermaßen vor: Die Strömung geht vom Ventrikelsystem aus in den Subarachnoidealraum, von da durch die perivasculären Lymphräume zum Ependym und Plexus zurück. Er nimmt also eine Resorption des Plexus aus dem Gehirn an.

Die Funktion des Plexus besteht, wie es scheint, neben seiner sekretorischen Tätigkeit darin, eine auslesende Stoffaufnahme aus dem Liquor, verbunden mit Flüssigkeitsresorption zu gewährleisten, so daß der aus dem Foramen Magendii austretende Liquor nach Menge und chemischer Zusammensetzung verändert ist.

Diese Erkenntnisse über die Wirkungsmöglichkeiten des Plexus chorioideus helfen uns, die Genese eines Hydrocephalus internus weiter zu klären, da es sich hierbei doch um eine Störung im hydrodynamischen Geschehen innerhalb des Gehirns handelt. Fassen wir zunächst den entzündlich, als Folge einer Meningitis, enstandenen Hydrocephalus ins Auge und zwar die Form mit offenem Foramen Magendii. Der Plexus ist von der Entzündung in Mitleidenschaft gezogen worden und reagiert mit einer vermehrten Liquorsekretion. Ein solcher Hydrocephalus mit offenen Aperturae des vierten Ventrikels nach Meningitis ist jedoch durch eine entzündliche Ueberproduktion von Liquor allein nicht ausreichend erklärt. Wenn man beim gesunden Menschen eine erhebliche Flüssigkeitsmenge in den Lumbalsack pumpt, so wird der Ueberschuß in kurzer Zeit resorbiert. Es muß sich also bei obigen Fällen von Hydrocephalus vor allem um eine Einschränkung der Liquorresorption handeln. Auch wenn ein auf entzündlicher Basis entstandenes Abflußhindernis in Form eines verwachsenen Foramen Magendii besteht, muß neben der mechanischen Zirkulationsstörung die Aufnahme des Liquors durch den Plexus gestört sein. Es geht dies aus den histologischen Befunden am Plexus hervor, die auf eine gestörte Resorption hinweisen. Das Ventrikelependym zeigt dabei weitgehende Uebereinstimmung mit dem Plexus, was für eine enge funktionelle Beziehung der beiden Gebilde spricht. Das Epithel ist bei der Meningitis epidemica meist erhalten und von ausgebreiteten entzündlichen Infiltraten unterminiert, bestehend aus Leuko-, Lymphocyten und Plasmazellen, die alle Gewebsmaschen ausfüllen und z. T. in das Epithel vordringen. An Stellen mit besonders starker Infiltration ist das Epithel gelegentlich abgestoßen. Die Gefäße sind prall gefüllt, zeigen bisweilen Randstellung der Leukocyten, was für eine Stase spricht. Die gleichen Veränderungen zeigt das Ependym der Seitenventrikel. Der Plexus ist im Recessus lateralis am meisten verändert. An manchen Stellen sind die Zotten, deren Epithel teilweise fehlt, durch netzförmige Fibrinauflagerungen verbunden, die organisiert werden, indem lockeres Bindegewebe und Gefäßsprossen in sie hineinwachsen.

Beim rein mechanischen Hydrocephalus, z. B. dem durch Hirntumoren bedingten, müßte die Plexusresorption einen gewissen Ausgleich schaffen. Tatsächlich besteht in solchen Fällen trotz Abschluß des vierten Ventrikels oft eine auffallend geringe Ausweitung der Seitenventrikel. Bei sehr erheblichem Hydrocephalus, z. B. dem durch ein Gliom bedingten, bestehen am Plexus bei gut erhaltenem Epithel im

Bindegewebe stellenweise recht dichte Infiltrate von einkernigen Rundzellen. Das Zottenstroma erscheint dichter und faserreicher als normal. Die Folge ist eine Funktionsstörung. Bei einem Hydrocephalus, dessen Ursache in einem Solitärtuberkel des Kleinhirns liegt, findet man auf dem Plexus oft ein fibrinöses mit Leukocyten durchsetztes Exsudat aufgelagert. Im Ependym treten perivasculäre Zellinfiltrate auf (einkernige, auch gelappkernige Zellen).

Der Plexus ist also beim Hydrocephalus stets pathologisch verändert, am stärksten beim entzündlichen Hydrocephalus (also z. B. nach einer Meningitis). Qualitativ besteht kein Unterschied zwischen den Infiltraten und Fibrinbelägen des Plexus und Ependyms beim Hydrocephalus auf entzündlicher und mechanischer Basis. Bei beiden kommen alle Grade von Veränderungen vor, angefangen von der Randstellung der Leukocyten als Zeichen einer verlangsamten Blutströmung (venöse Stauung, Saito) bis zu dicken schwartigen Exsudaten mit membranähnlichen Auflagerungen. Stets findet man, daß zwischen dem Grad der Ausdehnung der hydrocephalen Veränderungen und dem Ausmaß der entzündlichen oder narbigen Geschehnisse an Plexus und Ependym ein Paralellismus besteht. Der Plexus ist in der Lage, bei Verlegung des Abflusses durch Tumoren oder entzündliche Membranbildungen für einen gewissen Ausgleich zu sorgen, sofern er selbst nicht krankhaft verändert ist. So ist es möglich, daß manchmal ein Hydrocephalus kontinuierlich zunimmt, bis der Hirndruck die lebensmögliche Grenze überschreitet, während in anderen Fällen sich ein Gleichgewichtszustand über viele Jahre hin einstellt.

Wenn wir die oben erwähnten zwei Bedingungen für das Entstehen eines manifesten Hydrocephalus nochmals in Erwägung ziehen, so kann man sich die Disposition in Form einer angeborenen Liquorvermehrung infolge Plexusreizung durch Lues der Eltern oder andere Entwicklungsstörungen hervorrufende Momente entstanden denken, während der auslösende Faktor mechanische oder toxisch-infektiöse Schädigungen setzt, die dahinführen, daß die Resorption des Liquors im Verhältnis zu seiner Produktion reduziert wird.

Was den mehr konstitutionellen disponierenden Faktor anlangt, so ist es schwer, hier völlige Klarheit zu schaffen. Geistes- und Nervenkrankheiten der Eltern sollen ohne Bedeutung sein. Hingegen scheint dem Potatorium der Eltern eine größere Rolle zuzukommen. Oft steht der Hydrocephalus im Rahmen einer allgemeinen Entwicklungsstörung im Sinne einer Hemmungsmißbildung oder minderwertigen Ausbildung

verschiedener Organe. Er ist dann kombiniert mit den manigfaltigsten Mißbildungen, z. B. Schwimmhautbildung, Divertikelbildung, angeborene Obliteration und Fehlen der natürlichen Abflußwege des Liquors, Cyklopie, Encephalocele, Porencephalie, Spina bifida und Syringomyelie, Hasenscharte, Klumpfuß, Zwergwuchs, Kryptorchismus, Ureter fissus (siehe später den eigenen Fall Nr. 1) u. a. m. Oft sind die einzelnen Gewebe atypisch entwickelt. Häufig trifft man Epilepsie bei Hydrocephalen an, die jedoch keine Folge des Hydrocephalus ist, sondern neben ihm vorkommt. Misch fand unter seinen Patienten relativ viel Linkshänder (unter 60 Kindern 10 Linkshänder, davon waren 4 debil, 4 völlig normal, 2 sogar besonders intelligent). Bei hydrocephalen Kindern luischer Eltern sind neben dem Hydrocephalus oft keinerlei somatische Symptome im Sinne einer Lues congenita vorhanden. Auch die Wassermannsche Reaktion ist dementsprechend meist negativ. Wichtiger ist der Anhaltspunkt, daß es sich vorwiegend um Frühgeburten (VII., VIII. Monat) handelt. Sie zeigen oft Störungen der Pupillenreaktion und Fehlen der Sehnenreflexe. Der Hydrocephalus ist also nicht als eine durch direkte Infektion mit der Spirochaeta pallida in Form einer Meningitis syphilitica, sondern mehr als eine mechanisch bedingte Folge einer auf der Lues der Eltern beruhenden und basierenden Entwicklungshemmung anzusehen, ist also syphilitischen Ursprungs, aber nicht syphilitischer Natur. Zwischen Rachitis und Hydrocephalus besteht kein ursächlicher Zusammenhang. Es sind dies zwei völlig verschiedene Dinge. Es ist wohl möglich, daß ein latenter Hydrocephalus, zu dessen Manifestwerden irgend ein auslösender realisierender Faktor führt, mit dem Auftreten der Rachitis und der damit verbundenen verminderten Widerstandsfähigkeit der Kopfknochen stärker an Umfang zuzunehmen beginnt. Nach Huldschinsky's Hypothese soll ein zeitweiliges Mißverhältnis zwischen Schädelbasis und Hirnschädelwachstum die Ursache für den Hydrocephalus sein, weil dadurch der Aquaedukt und die Zisternen „ins Gedränge kommen können". Bei schwerer Rachitis kommt in der Tat bisweilen eine absolute Vergrößerung des Gehirns vor, die in einer dauernden diffusen Schwellung bestehen kann, die man nicht als Hydrocephalus bezeichnet. Rein statistisch ist keine Beziehung zwische Rachitis und Hydrocephalus nachweisbar. Die meisten Fälle von Rachitis verlaufen ohne Hydrocephalus.

Viel eher als ein Hydrocephalus rachiticus läßt sich ein traumatischer Hydrocephalus annehmen, da dieser so häufig ist, daß ein kausaler Zusammenhang wahrscheinlich ist. Er ist jedoch schwer nach-

zuweisen, da es sich entweder um geringe Traumata mit unbedeutenden direkten Folgen handelt oder zwischen Trauma und akuter hydrocephaler Erkrankung ein zeitlicher Zwischenraum liegt. Es braucht keine äußere Verletzung mit der Möglichkeit einer Infektion und damit einer Meningitis vorzuliegen, die Commotio allein muß schon verantwortlich gemacht werden. Bei einem bestehendem chronischen Hydrocephalus genügt oft ein leichtes Trauma, um eine akute Exarzerbation in Form eines serösen Ergusses mit tödlichem Hirndruck hervorzurufen. Befallen werden meist Jugendliche. Der traumatische Hydrocephalus kann akut oder subakut verlaufen und führt meist nach 3 bis 6 Wochen zum Tode, oder nach einem gewissen Höhepunkt setzt eine spontane Ausheilung mit irreparablen Schädigungen ein. Man ist gelegentlich in der Lage, mit Hilfe der Lumbalpunktion den Patienten über den kritischen letalen Höhepunkt der Flüssigkeitsvermehrung hinwegzubringen und ihn am Leben zu erhalten, bis wieder gewöhnliche Druckverhältnisse herrschen. Der traumatische Hydrocephalus tritt erst nach einer gewissen Latenz auf, scharf getrennt von irgendwelchen Kommotionssymptomen. Er bietet allgemein eine schlechte Prognose.

Wie reagiert nun die Gehirnsubstanz auf die Störungen der Liquorzirkulation: Da das nervöse Gewebe infolge seiner weichen Beschaffenheit gegen mechanische Inanspruchnahme sehr empfindlich ist, erleidet es durch den erhöhten interventrikulären Druck die manigfaltigsten Veränderungen, die überall auf eine Atrophie und Schwund des Gewebes hinauslaufen, so daß die Höhlen eine mehr oder weniger starke Dilatation erfahren (bis ein Liter und mehr). Oft bilden sich an den Stellen Ausbuchtungen, an denen früher, phylogenetisch betrachtet, solche bestanden, z. B. ein Säckchen am Ende der Decke des dritten Ventrikels. Die Seitenventrikel sind meist hochgradig erweitert und rufen durch die Vorwölbung des Vorder-, Hinter- und Unterhorns am Schädel die entsprechenden Impressionen hervor. Die Volumenzunahme ist bald gleichmäßig, bald betrifft sie mehr die Vorder-, bald mehr die Hinterhörner. Das Septum pellucidum ist weitgehend verdünnt, zeigt gelegentlich in seinem Ventrikel eine größere Flüssigkeitsansammlung oder fehlt ganz. Das Foramen Monroi ist sehr weit. Der dritte Ventrikel kann zu einer großen Höhle umgewandelt sein, wobei der Boden blasenförmig ausgebuchtet sein und zu Kompressionserscheinungen an Hypophyse, Nervus opticus oder Chiasma nervorum opticorum führen kann. Oft sieht man an der inneren Schädelbasis überhaupt keine vorspringenden prominenten Teile mehr. Die Hirnoberfläche, d. h. die

Gyri sind abgeplattet, so daß die Sulci verstrichen erscheinen. Die Hirnsubstanz wird schmäler und kann bis auf Blasenwanddicke reduziert werden. Sie zeigt hochgradige Erweiterung der perivaskulären Lymphräume im Bereich jener Gefäße, die sich von den pialen Gefäßen aus in die Hirnrinde einsenken. Am meisten verdünnt sind in der Regel der Gyrus centralis, Gyrus hippocampus, Parietal- und Occipitallappen. Auffallend ist ihre Zellarmut, wobei die Ganglienzellen oft nicht nur geschrumpft sind, sondern ihre runde embryonale Form auch bei älteren Kindern beibehalten haben. Die einzelnen Zellschichten sind in ihrer Architektonik oft gegeneinander verworfen. Die Glia wuchert kompensatorisch. Das verdickte Ventrikelependym bildet oft Taschen oder wärzchenförmige Verdickungen, zuweilen wird die epitheliale Schicht abgehoben, und es kann so zu Verwachsungen der Ventrikelwand kommen, besonders im Unter- und Hinterhorn. Diese Ependymitis granularis wird von manchen Autoren mit als Ursache der Hydrocephalusbildung angesehen. Ependymzotten können sich abschnüren und als freie Körper in der Ventrikelflüssigkeit schwimmen. Die Glia unter dem Ependym ist stark verdickt. Die Marklager des des Gehirns sind stark verschmälert, am meisten die zentralen, da diese von den Ventrikelgefäßen aus ernährt werden, die dem Dehnungsdruck und den entzündlichen Veränderungen am meisten exponiert sind. An Stelle des Centrum semiovale besteht nur noch ein schmaler Markstreifen unter der Rinde. Die Stammganglien sind komprimiert, der Nucleus caudatus ist bisweilen stark vom Thalamus abgedrängt. Was die Kommissuren betrifft, so erleidet die des Neopalliums, der Balken, die stärksten Veränderungen. Wenn er nicht überhaupt fehlt, so ist er doch enorm verdünnt und vom hochgradig atrophischen Fornix nach oben hin abgedrängt. Er ist als die jüngste Kommissur mit dem Schwund der Großhirnrinde bedeutungslos geworden. Ebenso ergeht es den Pyramidensträngen. Die Pons ist abgeplattet. Am Kleinhirn unterscheidet Chiari drei Grade von Verbildung: 1. Die Tonsillen sind verlängert, die medialen Lobi inferiores werden zu dünnen Zapfen. 2. Einzelne Teile des Kleinhirns sind in den erweiterten Wirbelkanal verlagert. Pons und Medulla oblongata nehmen an dieser Verschiebung teil (im Schrifttum als Arnold-Chiarische Mißbildung bezeichnet). 3. Schließlich wird das ganze Kleinhirn aus der Schädelhöhle herausgedrückt und in den Wirbelkanal gedrängt. In einem Falle von Chiari lag es in einer Spina bifida cervicalis. Manchmal ist es stark verkümmert oder fehlt ganz (Astros). Daneben sind Fälle von auffallend großem Kleinhirn bekannt (Agostini).

Bei Zugrundegehen der Pons folgt zwangsläufig eine Atrophie des Kleinhirns, wenn auch nur teilweise, wobei auch der Wurm, allerdings nicht mit der gleichen Intensität, mitbetroffen wird. Wie gesagt, kommt es nicht zu einer vollständigen Atrophie, da cerebellofugale Fasern und das Binnensystem sowie der Nucleus dentatus erhalten bleiben. Die Kleinhirnhemisphären sind am meisten atrophisch, weniger der Wurm. Auch Defekte der Olive können Veränderungen der Kleinhirnrinde und des Wurms bedingen (Marburg).

Der strangförmige oder geschrumpfte Plexus ist meist venös hyperämisch und zeigt siderophile Granula in den Epithelien.

Rückenmark und Medulla oblongata nehmen an den Veränderungen des Cerebrums teil. Wie schon angedeutet, entarten besonders die Seitenstränge durch die Defekte am Großhirn. Wenn das Kleinhirn verkümmert ist, degenerieren sekundär jene Bahnen, die den Zusammenhang mit der Medulla oblongata und der Medulla spinalis herstellen.

Der Schädel ist oft ballonartig aufgetrieben, die Knochen sind dünn, weich und leicht eindrückbar und geben das Symptom des Pergamentknitterns. Die stark verdünnte Kopfhaut zeigt erweiterte blutgefüllte Venen. Die Fontanellen und Nähte klaffen oft. Der Druck auf die Schädelbasis führt zu einem Tiefertreten der Schläfengegend und der Ohren mit mehr basal gestelltem Trommelfell. Die obere Orbitalwand wird nach unten konvex, die Augen werden dadurch nach unten gedrängt. Der Gesichtsschädel erscheint so relativ klein gegenüber dem Gehirnschädel. Es besteht eine interessante Beziehung des Längenbreitenindexes zur Schwere der klinischen Symptome. Bei hohem Längenbreitenindex findet man mehr psychotische Symptome als bei niederem. Dabei weisen die psychisch normalen Fälle mit Hydrocephalus meist beträchtliche Körpersymptome auf, die psychisch defekten weniger. Der Hydrocephalus hat an sich schon einen hohen Längenbreitenindex, der höher ist als der eines Brachycephalen von 80. Die Fälle mit am Körper sonst vorhandenen Mißbildungen haben in der Regel einen höheren Längenbreitenindex als die ohne solche. Debilität kommt bei beiden Arten vor. Die Brachycephalie ist umso stärker, in je jüngerem Alter der Hydrocephalus auftritt. Sie entsteht dadurch, daß nach allen Seiten eine passive Vergrößerung des Schädels erfolgt und daraus nur eine scheinbare Verbreiterung des Schädels resultiert, während beim normalen Schädelwachstum der Längendurchmesser bevorzugt sein muß, denn nur so ist es möglich, daß der Längenbreiten-

index in fast allen Lebensaltern annähernd konstant bleibt. In Bezug auf die Wachstumsgeschwindigkeit des Hydrocephalus ergeben sich drei Möglichkeiten: 1. er wächst im gleichen Verhältnis weiter wie der normale im entsprechenden Alter, 2. er wächst schneller oder 3. er wächst langsamer und erreicht dadurch schließlich wieder relativ normale Maße. Bei jedem akuten Anfall vergrößert sich der Schädel, wenn die Knochen es noch erlauben; bei den psychisch Normalen wächst er ungefähr in dem gleichen Verhältnis weiter wie beim normalen Nicht-hydrocephalen; bei debilen Kindern steigt die Wachstumskurve mit zunehmendem Alter.

Im Anschluß an die obigen, die allgemeinen Verhältnisse des Hydrocephalus schildernden Ausführungen, bringe ich weiter die Befunde bei drei im pathologischen Institut Heidelberg kürzlich beobachteten und von mir untersuchten Fällen.

Fall I (Sektion 134/34)

Es handelt sich um ein neugeborenes männliches Kind von anscheinend gesunden Eltern, in deren Familie sich keine erbliche Belastung und keine Lues (Wassermann, Citochol, Meinicke, Sachs-Georgi negativ) feststellen ließen. Die Mutter hatte am 16. Juli 1933 die letzte Periode und verspürte im November 1933, also im IV.–V. Monat der Schwangerschaft, die ersten Kindsbewegungen. Die voraussichtliche Niederkunft wurde auf den 23. April 1934 berechnet. Die Mutter war im Wochenbett zweimal subfebril. Der Partus fand schon am 2. März 1934, also nach 32 wöchiger Gravidität, statt. — Partus praematurus. In Steißlage wurde eine 1730 g schwere und 44 cm lange männliche Frucht geboren mit einem Vergleich zur Körpergröße großen Kopf von folgendem Ausmaß:

Kopfumfänge: s. b. = 30 cm, f. o. = 31 cm, m. o. = 34 cm.
Kopfdurchmesser: s. b. = 9,5 cm, b. t. = 7,5 cm, b. p. = 8,5 cm,
f. o. = 10 cm, m. o. = 11,5 cm.
Der Schulterumfang betrug 26 cm.

Das Kind befand sich im Zustand der weißen Asphyxie, zeigte nur noch vereinzelten Herzschlag und ist trotz Wiederbelebungsversuchen kurz nach der Geburt gestorben. Es kam mit der klinischen Diagnose

intrauteriner Fruchttod, partus praematurus, Steißlage, Hydrocephalus zur Sektion. Bei dieser wurde zunächst der Kopf mit dem Gehirn durch Injektion von 10prozentigem Formol in die beiden Carotiden gehärtet. Der übrige Befund war: Die Lungen zeigten fetale Atelektase. Als Zeichen der Suffokation bestanden subepikardiale und subpleurale Petechien. Die Organe der Bauchhöhle waren normal bis auf einen rechtsseitigen Ureter fissus. Die Leber enthielt viel Blutinseln, und zeigte Verfettung der Leberzellen. Knorpelknochengrenze der distalen Femurepiphyse beiderseits normal. Es bestanden keine Zeichen einer Lues congenita. Die Fontanellen der Schädeldecke waren sehr groß und gespannt. Der Längenbreitenindex des Schädels betrug 85. Einen auffallenden Befund bot das Gehirn, das durch Anlegen eines Horizontalschnittes in Balkenhöhe in zwei Teile zerlegt wurde. Die Meninx ist im Bereich beider Temporallappenunterflächen, der Occipitallappenunterfläche und der Hinter- und Unterseite des Kleinhirns mit Blut durchsetzt; auch in der Gegend des rechten Parietallappens bestehen in der Leptomeninx eine stärkere Ansammlung von extravasiertem Blut. Es handelt sich durchweg um bei der Geburt traumatisch entstandene Blutungen. Die größte Länge des Gehirns beträgt 9,8 cm, seine maximale Breite 8,7 cm. Der 3 cm breite Temporallappen zeigt an seinem distalen Ende 1,8 cm Abstand von der Unterseite des 3 cm langen und 3,5 cm breiten Frontallappens.

Das Cerebellum war verhältnismäßig klein. Seine größte Breite betrug 4 cm, seine größte Länge 3 cm. Beschreibung des Gehirns s. die Bildbeilage.

Die Oberfläche der Großhirnhemisphären ist fast glatt und läßt makroskopisch außer geringgradigen Andeutungen, z. B. am Lobus frontalis in Form der Gyri recti und Sulci frontales, keine Windungen erkennen. Im Bereich der Parietal- und Frontallappen ist eine leichte klein hirsekorngroße Granulierung deutlich. An der Unterseite beider Lobi frontales befindet sich eine daumenbreite flache Eindellung. Auch an der Unterseite beider Temporallappen läßt sich an ihrem hinteren Ende eine leichte Grube erkennen. Der ganze Temporallappen macht dadurch den Eindruck einer hakenförmig gebogenen, nach außen und vorn konvexen, zirka 1,5 cm dicken Windung. Das Kleinhirn ist in seiner Gesamtheit im Vergleich zu dem eines normalen Gehirns deutlich atrophisch. Seine Oberfläche läßt mehr Windungen erkennen als die des Großhirns. Auch der Flocculus ist abgegrenzt. Der Uebergang in die Pons ist noch nicht deutlich sichtbar.

Auf dem Schnitt zeigt sich die Wand der Hemisphären gleichmäßig weiß gefärbt, läßt also keine Unterscheidung in eigentliche Rinde und Marklager zu. Ihre Dicke ist am geringsten in der Gegend des Polus occipitalis (0,5 cm), um frontalwärts zuzunehmen und am Polus frontalis eine Stärke von 1,3 bis 1,4 cm zu erreichen. Von der Erweiterung der in breitem Ausmaß miteinander kommunizierenden Seitenventrikel ist am meisten das Hinterhorn betroffen. Die abgeschnittene obere Partie der Großhirnhemisphären besteht fast nur aus Seitenventrikel. Beide Hemisphären sind an der Convexität in der Sagittalebene durch einen 1,7 cm breiten flachen Wulst miteinander verbunden, der an beiden Enden in eine kammartige zirka 3 mm breite Falte ausläuft, die sich in der Ventrikelwand verliert. Es handelt sich hier um den Rest des Balkens. An der Seite ist er gegen die übrige Hirnwand gut abgegrenzt, gibt nach vorn und hinten beiderseits schwach angedeutete in die Hemisphärenwand einstrahlende Ausläufer ab. Die Innenseite der Seitenventrikel erscheint an manchen Stellen leicht höckerig, zeigt aber sonst keine Veränderungen. Das Ependym läßt sich leicht von der Wand loslösen und ist verdickt. (Ependymitis granularis).

An der medialen Wand des hinteren Teils der Seitenventrikel bilden zwei ca. 4 mm über das Wandniveau hervorspringende Wülste eine nach vorn zu keilförmige Nische und verlaufen dann in der Seitenwand und im Boden des Hinterhorns. Ihre vorderen benachbarten Enden sind durch eine dünne durchscheinende Membran miteinander verbunden, die einen Teil des Daches des dritten Ventrikels bildet. Zwischen den Seiten- und dem dritten Ventrikel liegen die Stammganglien in Form einer ca. 2 cm dicken wellenförmigen Erhebung. Zwischen Thalamus opticus und Fornixschenkel (s. Abb.) liegt auf der rechten Seite ein Teil des Plexus chorioideus lateralis, der unter dem Fornix durch das erweiterte Foramen interventriculare Monroi aus dem dritten Ventrikel herauskommt. Der Fornix läßt sich bis in das Unterhorn hinein als deutlich vorspringende Leiste auf dem noch sichtbaren Hippocampus verfolgen. Das Vorderhorn zeigt an seinem Boden eine ovale kleinbohnengroße ca. 3 mm hohe Erhebung. Sie entspricht der oben erwähnten Eindellung der Frontalhirnunterfläche. Auf dem Querschnitt durch das Mittelhirn erkennt man, daß der Aquaedukt sich stark verengert, um schließlich nur noch einen ganz engen Spalt darzustellen, der 1 mm weiter ganz verschwunden ist. Von der Lamina quadrigemina ist nichts zu sehen. Die Verhältnisse des vierten Ventrikels sind gehörig; hier keine Erweiterung.

Der Medullarquerschnitt läßt noch keine deutliche Markzeichnung erkennen.

Nach dem makroskopischen Befund handelt es sich also um einen Hydrocephalus, der auf die Seitenkammern und den dritten Ventrikel beschränkt war, und der seinen Grund hatte in einer Lichtungsverlegung des Aquaeductus Sylvii annähernd in dessen Mitte.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurden Stücke aus den Wandungen der Großhirnhemisphären, aus den Stammganglien mit Ependym sowie aus den übrigen Hirnteilen herausgeschnitten. Es ergaben sich die folgenden Verhältnisse:

1. Frontalhirn: Die Sechsschichtung der Rinde war im allgemeinen noch zu erkennen. Die Molekularschicht zeigte Fasergliabildung und enthielt hier und da noch Cajal'sche Zellen in ihren mittleren Lagen. Das Gewebe der übrigen Rindenschichten zeigte um die Gefäße herum ödematöse Auflockerung, teilweise Quellung der Makroglia. Regressive Veränderungen waren jedoch nicht zu erkennen. Im Mark fanden sich aus gliösen Elementen bestehende Zellzusammenlagerungen, die als die in den späteren Fetalmonaten bekannten „gliotische" Zellansammlungen angesprochen werden konnten und die von Scherer als „Myelinisationsgliose" bezeichnet worden sind. Auch hier war das Gewebe an einzelnen Stellen stärker ödematös. Die inneren, die erweiterten Ventrikel begrenzenden Wandschichten waren sehr kernreich. Es handelte sich um Gliakerne in faseriger Grundsubstanz. Auch hier keine regressiven Veränderungen, keine Körnchenzellbildung. Das Gewebe, das die Ventrikelhöhlen umgab, war ödematös. Der ependymäre Zellbelag war nicht mehr nachweisbar.

Alles in allem hatte man den Eindruck einer Zusammendrängung des gesamten Hemispärenwandgewebes mit geringer faseriger gliöser Verdichtung, jedoch ohne regressive Veränderungen.

2. Unteres Parietalhirn: Hier war die Verdünnung der Gesamthemisphärenwand noch ausgesprochener als im Frontalhirn. Der Unterschied gegenüber den histologischen Verhältnissen des Frontalhirns war nur, daß die gliöse Zellanhäufung ganz diffus in allen Schichten der Rinde wie des Marks zu erkennen war, und daß man hier doch den Eindruck einer immerhin beträchtlichen Zunahme der Faserglia im Mark sowie den tiefen Rindenschichten hatte. Im Ependym fanden sich kleine aus Faserglia mit rundlichen Kernen aufgebaute Knötchen. Es handelte sich hier um Ependymwärzchen. Auch hier fehlten regressive Veränderungen.

3. Temporalhirn: Grundsätzlich werden auch hier die Verhältnisse mit denen im Frontalhirn übereinstimmend, nur waren hier die Rinden- und subcortikalen Markschichten besonders stark ödematös. Die Schichtengliederung der Rinde war undeutlich. Cajal'sche Zellen waren nicht festzustellen. Regressive Veränderungen fehlten auch hier. Die Gefäße zeigten starke Hyperämie. Das subependymäre Gewebe war gliös faserig verdichtet. Hier und da fanden sich feine Ependymwärzchen aus Faserglia. Man sah auch bisweilen in dem subependymären Faserfilz Hohlräume, die von Ependymzellen umgeben waren, also sich auf abgeschnürte Ependymoblastenteile zurückführen ließen.

4. Stammganglien: Hier ist der Eindruck zunächst der einer stärkeren ödematösen Gewebsdurchtränkung. Diese findet sich vor allem in dem Gewebe um die Gefäße ausgesprochen. Man sieht infolge der ödematösen Auflockerung den perivaskulären gliösen Faserfilz sehr deutlich. Die allgemeine Gewebsstruktur zeigt keine Abweichungen vom Normalen. Auch fehlen regressive Veränderungen. Auch hier finden sich einzelne gliöse Zellzusammenlagerungen, die als noch undifferenziertes gliöses Bildungsmaterial angesprochen werden können.

Die weitere Untersuchung von Stücken aus den übrigen Gehirnteilen ergab gehörigen Befund.

Zusammenfassend läßt sich über die histologischen Verhältnisse sagen, daß es sich um eine Zusammendrängung des Hirngewebes mit geringgradiger Gliose handelt. Die Gliose war in den subependymären Schichten besonders deutlich. Sie hatte hier zur Entwicklung kleiner Ependymwärzchen — Ependymitis granularis — geführt. Degenerative Veränderungen waren nicht festzustellen. Ausgesprochen war ein Oedem, vor allem in den perivaskulär gelagerten Gewebsteilen. Bemerkenswert war auch das reichliche Vorhandensein von gliotischen Herden, die an und für sich jedoch nicht als pathologischen Befund gewertet werden können, sondern als physiologische Verdichtungszentren der Glia, die mit der Markreifung in Verbindung stehen, anzusprechen sind.

Fall II (Sektion 310/34)

Anatomische Diagnose: Zustand nach Operation einer Meningocele thoracalis sup., Vereiterung des Wundbettes und der Umgebung. Sepsis.

Aeußerst atrophisches, 26 Tage altes Kind mit blasser Haut. Am Rücken annähernd in der mittleren Brustwirbelsäule eine längs gestellte Wunde in der Mittellinie. Wundränder und Wundgrund vereitert. Die Eiterung erstreckt sich über die eigentliche Wunde hinaus bis zum Kreuzbein, rechts und links bis in die hintere Axillarlinie. In der Wundtiefe finden sich Nähte. Die Wirbelsäule und der Schädel werden im Zusammenhang herausgenommen. Dabei zeigen sich rechts und links neben der Mittellinie Lückenbildungen im Schädeldach. Innerer Organbefund o. B. Nach Härtung in Formol wird die Sektion des Schädels und der Wirbelsäule weiter vorgenommen. Auf der dorsalen Fläche der Wirbelsäule sieht man einen ovalen, ungefähr 8 cm langen Hautdefekt, beginnend von der Mitte der Brustwirbelsäule. Durch den Defekt sieht man die Dura mater des Rückenmarks freiliegen.

Die Hirnoberfläche (s. die Bildbeilage, Figur 3) sieht wie ausgebügelt aus, die Sulci sind verstrichen und nur von kleinen Gefäßen ausgefüllt. Die beiden Seitenventrikel sind stark ausgeweitet. Auch der Aquaeductus Sylvii und der vierte Ventrikel sind erweitert. Die Großhirnhemisphären sind äußerlich vergrößert: 13 cm lang, 8 bis 9 cm hoch und 4,5 cm breit.

Ihre Wand ist sehr dünn. Am dicksten ist sie an der Unterseite mit 1,4 cm, am dünnsten hinten medial oben mit zirka 3 mm.

Von der Insel ist außer einer Längswindung noch nichts deutlich zu erkennen. Die Ventrikelwand ist nicht einheitlich glatt, sondern zeigt neben einigen stecknadelkopfgroßen zirka 1 mm hohen Erhabenheiten im Vorderhorn und einigen kleinerbsengroßen zirka 2 mm hohen in der Hinterhorngegend beiderseits fünf je 1 cm breite flache Wülste, die radiär auf die Stammganglien zu verlaufen. Der Plexus im Seitenventrikel ist zirka 5 cm lang. Er ist verdickt und weißlich.

Am Mittelhirn sieht man eine Atrophie der Hirnschenkel und der Vierhügelplatte. Das Kleinhirn erscheint nur wie eine Verdickung am Uebergang von Medulla oblongata in den Hirnstamm. Es ist in seiner Gesamtheit nur 3 cm breit, seine atrophischen Hemisphären sind nur 1,5 cm lang. Vom Vermis ist nichts zu erkennen, ebenso ist die Brücke nicht vorhanden. An der Hirnbasis zeigt sich eine eitrige Meningitis, die bis weit in das Rückenmarksgebiet herabreicht. Diagnose: Hydrocephalus internus, Aplasie der Vierhügelplatte, hypoplastische Entwicklung des Kleinhirns, eitrige Basalmeningitis.

Die histologische Untersuchung ergab:

Wand des Frontalhirns: Die Leptomeninx ist entzündlich zellig lympho-leukocytär infiltriert. Die Rindenschichtung ist deutlich. Vereinzelt sieht man in der äußeren Rindenzone Cajalzellen. Eine gliöse Verdichtung der Rinde ist nicht vorhanden. Das Markweiß zeigt stark blutgefüllte Gefäße. Regressive Veränderungen im Hirngewebe fehlen. Die Ventrikelwandung besteht aus Faserglia. In den Gefäßwandungen sind Lymphocyteninfiltrate, vereinzelt auch Leukocyten. Das Gewebe der Ventrikelwandung ist oedematös. Man sieht hier auch vereinzelte amöboide Gliazellen. Der Ependymbelag ist nur teilweise noch vorhanden. Vereinzelt finden sich Ependymwärzchen. Die beschriebenen Verhältnisse sind im Temporalhirn wie Occipitalhirn die gleichen.

Stammgangliengebiet: Hier finden sich Fibrinauflagerungen auf der Innenwandung. Das Ependym ist teilweise noch erhalten. Das subependymäre Gewebe ist oedematös, besonders um die Gefäße herum. Vereinzelt finden sich auch durch Oedembildung bedingte Gewebslücken in größerem Ausmaß. Gliöse Verdichtungen sind nicht vorhanden.

Kleinhirn: Auch hier in der Leptomeninx eitrige Infiltration. Es besteht noch eine breite äußere Körnerschicht. Die Molekularschicht ist zellreich. An der Purkinje'schen Körnerschicht nichts Besonderes. Ebenso im Mark. Die übrigen zur Untersuchung gekommenen Hirnstücke zeigen keinen besonderen Befund.

Der Plexus chorioideus zeigt maximale Gefäßhyperämie und eine starke entzündlich zellige Infiltration. Auf der Oberfläche findet sich ein fibrinös leukocytäres Exsudat. Das Plexusepithel ist abgestoßen. Histologisch nur geringe gliotische Verdickung der subependymären Gewebslagen; geringgradiges Oedem der Hirnsubstanz, vereinzelt

Cajalzellen in der Molekularschicht des Kleinhirns, die als Entwicklungsfehler festzustellen sind, hypoplastische Entwicklung des Kleinhirns mit Persistenz der äußeren Körnerschicht.

Fall III (Sektion 699/34)

Neun Monate alte Totgeburt.

Anatomische Diagnose: Hydrocephalus internus, Spina bifida aperta lumbalis. Linksseitige Zwerchfellhernie mit Verlagerung von Milz, Magen und Darmschlingen in die linke Brusthöhle (angeborene Zwerchfellhernie).

Sektionsbericht: Leiche eines neugeborenen weiblichen Kindes von 2900 g Gewicht und 46 cm Länge. Auffallend großer Kopf, die Fontanellen klaffen weit; der Kopf ist stark mit Flüssigkeit gefüllt. Totenflecke im Bereich der abhängigen Partien. Auf dem Rücken findet man im Bereich der Brustwirbelsäule bis zur Lendenwirbelsäule einen ovalären Hautdefekt. Unter einer dünnen geröteten Haut sieht man das Rückenmark. Es fehlen in diesem Bereich die Dornfortsätze. Es liegt also eine Spina bifida mit Myelocele vor. Die Bauchsektion ergibt einen großen linksseitigen Zwerchfelldefekt mit Prolaps aller Bauchorgane mit Ausnahme des unteren Dickdarmes und der Leber in die linke Brusthöhle. Sonst keine Anomalien, nur die Leber ist abnorm gelappt. Der Kopf des Kindes hat auf dem Sagittalschnitt einen größten Längsdurchmesser von annähernd 15 cm, gemessen vom obersten Punkt der Squama occipitalis (Inion) bis zur weitausladensten Stelle am Os frontale. Die Schädelbasis ist von Frontale bis zum vorderen Rand des Foramen occipitale magnum (Basion) nur 6 cm lang. Während das Os occipitale am Clivus noch 5 mm dick ist, hat seine Squama nur noch 1 mm Stärke. Ebenso sind die Parietal- und Frontalbeine sehr dünn. Es besteht ein Lückenschädel.

Cerebrum: (s. Bildbeilage Figur 4) Die Großhirnoberfläche besitzt eine deutliche Windungsausbildung. Die den Windungen dicht aufliegende Pia und die Arachnoidea zeigen keine Besonderheiten. Die pialen Venen sind überall gut entwickelt. Die nach der Basis abführenden anastomosieren reichlich mit den in den Sinus sagittalis superior sich ergießenden. Die Hemisphärenwand ist stark verdünnt, am meisten im Lobus occipitalis (3 mm). Makroskopisch ist keine Rinden-Markzeichnung zu erkennen. Die mediale Hemisphärenfläche

weist den Gyrus cinguli auf. Die Mantelspalte ist in ihrem mittleren Bereich verklebt. Der Balken ist verdünnt. Die Seitenventrikel sind stark erweitert. Ihre Wand zeigt eine leichte Fältelung des Ependyms, die auf Schrumpfungsvorgänge bei der Fixation zurückzuführen ist. Im vorderen Teil bildet das Ependym einige bis stecknadelkopfgroße knötchenförmige Erhabenheiten. Die Stammganglien springen deutlich aus der Umgebung hervor. Der Thalamus ist vom Corpus striatum durch einen breiten Sulcus terminalis getrennt, in den von schräg hinten die Vena terminalis einläuft. Der Plexus bildet im Seitenventrikel ein kleinbohnengroßes Konvolut. Das Foramen Monroi ist erweitert (zirka 4 mm Durchmesser). Der dritte Ventrikel ist besonders in der Breite vergrößert. Die Commissura anterior zieht als $^{3}/_{4}$ mm dicker freier Strang quer durch die Ventrikelhöhle. Die Lamina terminalis ist eine eben noch vorhandene durchscheinende Membran. Der Recessus chiasmatis ist sehr flach und breit. Der Recessus infundibuli stellt einen queren Spalt dar, der nach hinten unten führt. Der Tractus thalamo-mammillaris springt deutlich hinter der den Ventrikelboden vorbuchtenden Hypophyse hervor. Das hier im Querschnitt querovale Ventrikellumen verengert sich dann zum Aquädukt. Die Hügel der Lamina quadrigemina sind nur schwach ausgebildet. Das Kleinhirn ist in seiner Gesamtheit relativ klein gegenüber dem Pallium. Infolge des intrakraniellen Drucks sind seine untersten Teile, besonders die Tonsillen, in das Foramen occipitale magnum eingepreßt und etwas zapfenförmig in die Länge gezogen (sog. Arnold Chiari'sche Mißbildung). Die Pons ist als solche nicht deutlich zu erkennen. Der vierte Ventrikel ist weit und vom Plexus ausgefüllt. Die Cisterna cerebellomedullaris ist schwielig bindegewebig obliteriert.

Die mikroskopische Untersuchung ergab im Bereich des Frontalhirns die Schichtenausbildung der Rinde eben erkennbar. An der Molekularzone nichts weiter Besonderes, mit Ausnahme eines geringen Oedems. Dasselbe ist auch im Markweiß vorhanden. Hier finden sich vereinzelt gliöse Zellzusammenlagerungen, die als Persistenz von Myelinisations-gliotischen Elementen aufgefaßt werden können. Die ependymalen Zellager sind wieder stärker oedematös aber ohne regressive Veränderungen. Die histologischen Verhältnisse zeigen im allgemeinen keinen guten Erhaltungszustand mehr, immerhin hat sich das Beschriebene feststellen lassen. Die übrigen Wandteile des Großhirns weisen denselben Befund auf. Im Kleinhirn ebenfalls Persistenz

der äußeren Körnerzone. Im allgemeinen sind die Windungen schmal. Pathologische Veränderungen sind nicht festzustellen. Der Plexus chorioideus zeigt starke Blutfülle, sonst nichts besonderes.

Rechtes Occipitalhirn: Hier ist die Verschmälerung der Wandung recht beträchtlich. Auch die Innenwand des Ventrikels ist stark verdickt. Diese Verdickung wird durch Faserglia gebildet.

Es ist mir eine angenehme Pflicht,
Herrn Prof. Dr. A. Schmincke für die Ueberlassung des Themas, der Fälle und der mikroskopischen Befunde sowie für seine Anteilnahme bei der Bearbeitung meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis

Anton Hydrocephalien, Entwicklungsstörungen des Gehirns, Handbuch von Flatau, Jacobsohn usw. 1904, Bd. I.

Bedford, T. H. B. The great Vein of Galen and the syndrome of increased intracranial pressure. Brain. Band 57, 1. (1934).

Dietrich, A. Ueber die Entstehung des Hydrocephalus, Münchener Med. Wochenschrift 70/1923, S. 1209.

Economo, C., v. Zellaufbau der Großhirnrinde des Menschen, 1927.

Förster, O. Encephalographische Erfahrungen. Z. Neur. 94 (1925).

Haller, Graf Anatomisch-physiologische Studien und Betrachtungen über den kongenitalen Hydrocephalus. Virchow-Arch. 223, 1917, S. 166.

Heubner Hydrocephalus. Eulenburgs Realencyklopädie XI, 1896.

Hoepke, Hermann Ueber Hydrocephalie, Meningocele und Aplasie des Gehirnmantels. Inaugural-Dissertation. Greifswald 1918.

Hofmann, A. Ein Fall von Hdranencephalie. Deutsche Med. Wochenschrift 1923, Nr. 40, S. 1266.

Kaufmann Pathologie, Band II, S. 1431.

Lange, Cornelia, de Klinische und pathologisch-anatomische Mitteilungen über Hydrocephalus chron. congenitus und acquisitus. Zeitschrift f. d. ges. Neurologie, 120 (1929) S. 433.

Marburg, O. Das Kleinhirn beim angeborenen Hydrocephalus. Arb. aus d. neur. Institut. 21, S. 225, 1916 an der Wiener Universität (Obersteiner).

Margulis Pathologie und Pathogenese des primären chronischen Hydrocephalus. Archiv für Psychatrie und Nervenkrankheiten 50, 1912.

Meyer, Robert Zur Kenntnis einiger Schädelanomalien der Neugeborenen, Schaltknochen und Defekte der Schädeldeckknochen. Archiv für Gynäkologie 96, 1912, S. 280.

Misch Zur Aetiologie und Symptomatologie des Hydrocephalus Mschr. Psychiat. 35, S. 448.

Motzfeld, Ketil Zur Kasuistik des kongenitalen Hydrocephalus internus, Frankf. Zeitschr. f. Path. XVI, 1915, S. 127.

Schmincke Pathologie des Zentralnervensystems, Aschoff, Lehrbuch der Pathologie, 1936, Band II.

Schob Pathologische Antomie des Hydrocephalus int., Handbuch der Geisteskrankheiten, Band 11, Spezieller Teil VII. Speilmeyer Berlin 1930.

Schrottenbach Beiträge zur Kenntnis der Pathologie der menschlichen Neuroglia nach Studien an einem Fall von prim. idiopath. Hydrocephalus int., Arch. f. Psych. 59/1918.

Spatz u. Stroescu, G. J. Zur Anatomie und Pathologie der äußeren Liquorräume des Gehirns. Der Nervenarzt, 1934, 7. Jahrgang Heft 9 und 10, S. 425.

Stoecker Ueber Balkenmangel im menschlichen Gehirn. Archiv für Psychatrie 50.

Versé Münchener Med. Wochenschrift 1915, 18, S. 623.

Wolf, Ella Frankf. Zeitschrift für Pathologie, 25, 1921.

Wüllenweber, G. Ueber die Funktion des Plexus chorioideus und die Entstehung eines Hydrocephalus internus. Zeitschrift f. d. ges. Neurologie, 88, 1923.

Yoshimura, K. Das histochemische Verhalten des menschlichen Plexus chorioideus – zugleich ein Beitrag zur Frage der Plexussekretion. Arbeit. aus d. neur. Inst. der Wiener Universität (Obersteiner), Wien 1910.

Fall I



Bild 1

Horizontalschnitt durch das Hirn.
Untere Kalotte.

Fall I

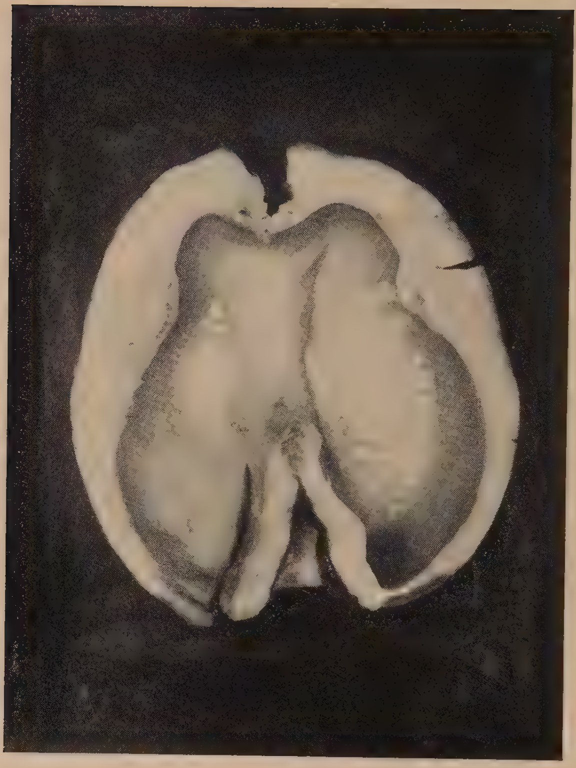


Bild 2

Horizontalschnitt durch das Hirn.

Obere Kalotte.

Fall II



Bild 3

Die Seitenventrikel sind eröffnet, die Stammganglien durch Frontalschnitte seziert. Man beachte die Atrophie des Kleinhirns.

Fall III

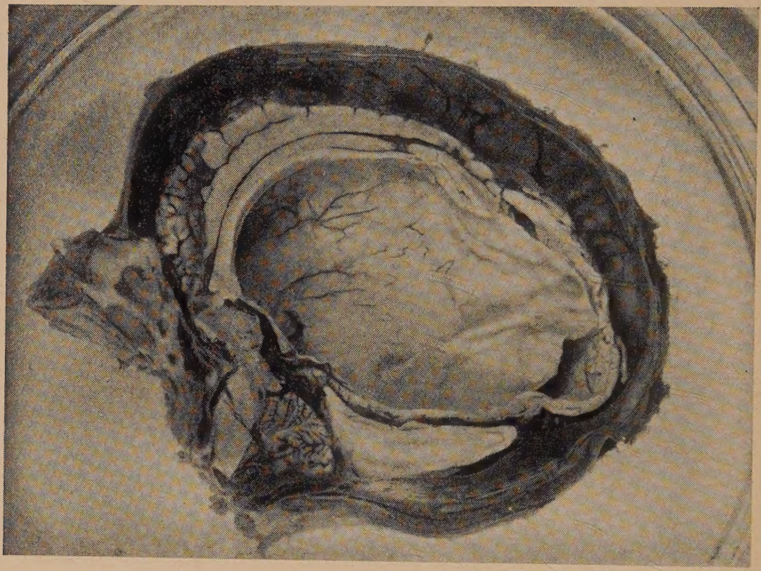


Bild 4

Medianer Sagittalschnitt durch Hirn und Schädel.

Lebenslauf

Ich, Wilhelm, Konrad, Otto Dannheimer, wurde am 26. März 1912 als Sohn des am 1. März 1915 auf dem Felde der Ehre gefallenen Volksschullehrers Friedrich Dannheimer und seiner Ehefrau Paula, geb. Schwebel, zu Worms am Rhein geboren. Hier besuchte ich ab Ostern 1918 die Vorschule und ab Ostern 1921 die Oberrealschule, an der ich im Februar 1930 die Reifeprüfung bestand. Alsdann bezog ich die Universität Heidelberg, um mich dort dem Studium der Medizin zu widmen. Hier habe ich alle elf medizinischen Semester studiert. Die fünf vorklinischen Semester fanden im Herbst 1932 mit dem Physikum, die sechs klinischen im Spätherbst 1935 mit dem medizinischen Staatsexamen ihr Ende. Während der verschiedenen Semesterferien habe ich in den Krankenhäusern von Ludwigshafen und Worms und im anatomischen und pathologischen Institut der Universität Heidelberg famuliert.

Heidelberg, 3. Oktober 1935

Wilhelm Dannheimer